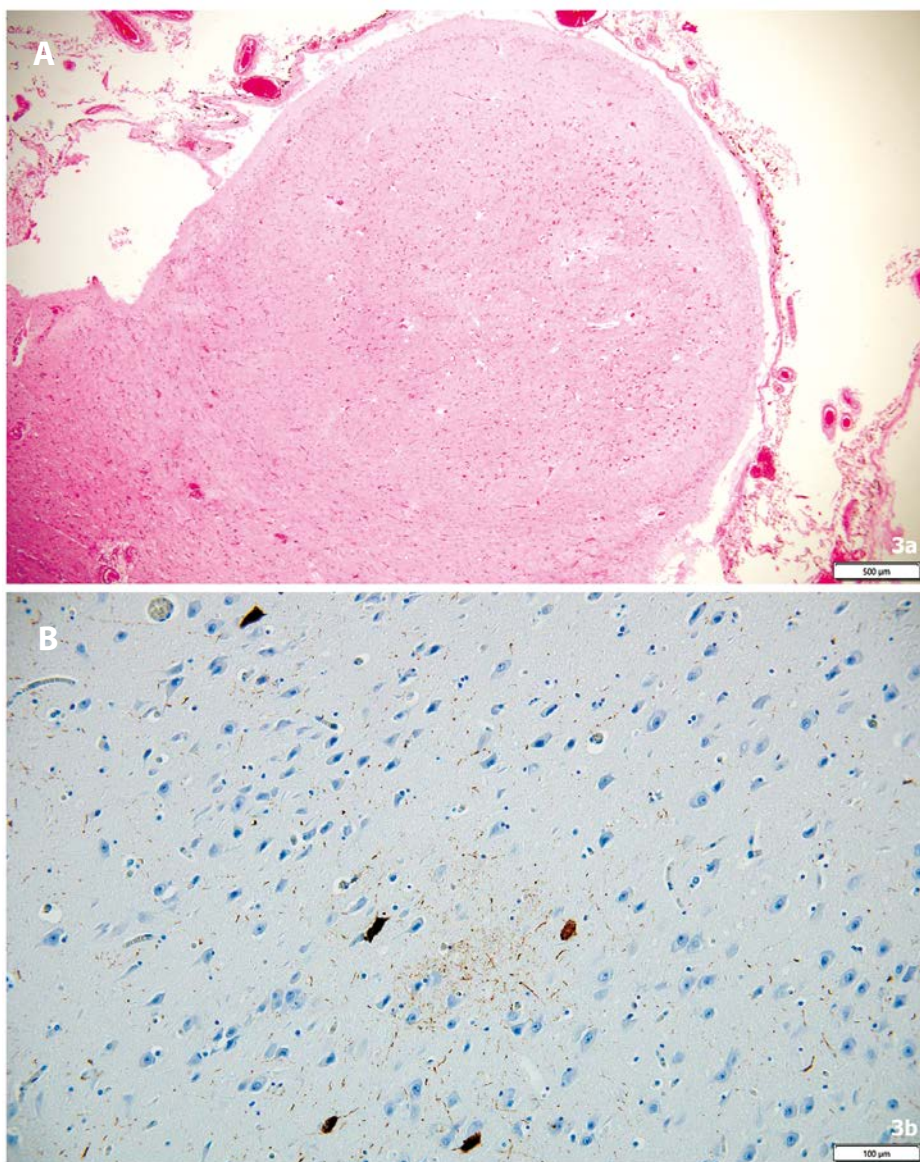


Obr. 3. 3a: pokročilá atrofie corpus mamillare, barvení HaE, původní zvětšení 100×; 3b: různé typy inkluzí pozitivních v imunohistochemickém průkazu s protilátkou proti hyperfosforylované formě tau proteinu (klon AT8) v hipokampální formaci, původní zvětšení 200×



Dále byla doplněna MR mozku, která byla bez subakutních ložiskových změn, bez průkazu restrikce difuze na DWI sekvencích a ADC mapě. Patrný byly změny po hemoragické CMP a četné postischemické změny (Obr. 1a) včetně mozkového kmene a mozečku. Atrofie měla mírně asymetrickou frontální a temporální predilekci (Obr. 1b; 1c), rovněž byla zjevná atrofie horního kmene a mozečku (Obr. 1d).

EEG ukázalo intermitentní generalizované zpomalení s převahou frontolaterálně vlevo, bez epileptických grafoelementů, pozadí špatně organizované s větší příměsí beta aktivity, bez trifazických vln, bez podezření na non-konvulzivní status epilepticus.

Základní nález v mozkomíšním moku byl bez známek akutní infekce, preparát hůře hod-

notitelný pro příměs krve, po korekci spíše mírná granulocytární pleocytóza, diskrétní aktivace též v monocytární řadě. Pro nedostatek odebraného materiálu neproběhla analýza na triplet (beta amyloid, tau a fosfo tau) a 14-3-3 protein, nicméně pacient nesplňoval klinická kritéria pro prionové onemocnění. Etiologicky byl stav uzavírán jako zhoršení stavu v terénu chronického ethylismu a vyčerpání rezerv s rozvojem chronického hypoaktivního deliria a pacient byl přeložen na lůžko následné péče.

Postupně dochází k další deterioraci celkového stavu. O několik týdnů později byl pacient zcela ležící, nesoběstačný, brady-psychický, neschopen vertikalizace. Patrný bylo těžké frontální postižení s perseveracemi, redukováná verbální fluence, dezorientace,

odpovědi byly nepřiléhavé s latencí, přítomna byla těžká dysartrie s hypofonií, řeč byla obtížně srozumitelná. Byla patrna okohybná porucha s parézou vertikálního pohledu a centrální paréza lící vpravo. Na končetinách byla zjevná reziduální spastická hemiparéza vpravo, parkinsonský syndrom hypertonicko-hypokinetický, s axiální rigiditou, bez tremoru. V Mingazzinim pacient vpravo neudržel, reflexy byly živější vpravo s difuzí, dále byla zjevná hypotrofie svalová pletencová, v m. deltoideus oboustranně a v m. pectoralis vpravo byly občasné myokymie. Celkový stav byl hodnocen jako preterminální stadium neléčitelného neurodegenerativního onemocnění s vyčerpáním orgánové rezervy a byla poskytnuta terminální paliativní péče.

Neuropatologický nález

Po úmrtí bylo provedeno podrobné neuropatologické a imunohistochemické vyšetření. Nejvýraznějším nálezem byla pokročilá angiosklerotická encefalopatie s početnými encefalomalacemi různého objemu a stáří predominantně v mozečku (Obr. 2a), mezencefalu a striatu v kombinaci s vyvinutou subkortikální vaskulární demencí Binswangerova typu (Obr. 2b) s recentní tříštivou hemoragií v pravé mozečkové hemisféře s patrným subarachnoidálním hematodem v zadní jámě lební. Navíc byla nalezena chronická „vyhořelá“ Wernickeova encefalopatie s podílem pokročilých vaskulárních změn v corpora mamillaria (Obr. 3a).

Kromě toho byly nalezeny známky vývoje onemocnění ze skupiny FTLD s tau pozitivními inkluzemi (FTLD-tau/tauopatie) s převažujícími rysy na věk vázaných tauopatií, zejména na věk vázané astrogliální tauopatie (ARTAG), ale i primární věkově vázané tauopatie (PART) a nemoci s argyrofilními zrny (AGD) s postižením mezencefalických struktur (Obr 3b). Neurogenetické vyšetření neprokázalo žádnou patogenní variaci v genu pro tau protein (MAPT).

Diskuze

Atypický klinický obraz našeho pacienta byl podmíněn kombinací vaskulárně-degenerativně-karenčních změn mozku.

Z důvodu omezené compliance pacienta a adherence k sekundární prevenci iktu byly